

チームごっくんニュースレター

2026年 1月号
摂食嚥下委員会

炎症性筋疾患(多発筋炎、皮膚筋炎、封入体筋炎、自己免疫性壞死性ミオパチー)

【炎症性筋疾患とは?】

一般には、自己免疫による特発性炎症性ミオパチーには、大きく分けて皮膚筋炎と多発筋炎があり、これとは別に封入体筋炎があるとされている。筋の病態では免疫異常が筋炎特異自己抗体による液性免疫か、細胞性免疫のどちらかが主体かを想定し、そのどちらかによって臨床病理性に、①液性免疫異常による膠原病に伴う筋炎や皮膚筋炎、②細胞性免疫異常による純粋な多発筋炎、③封入体筋炎、④肉芽腫性筋炎、⑤液性免疫異常による自己免疫性壞死性ミオパチーなどに分けられる。

【炎症性筋疾患の症状】

筋炎では発症前は健常である。他の疾患で通院中に筋炎を発症した患者は、ある時点から血清クレアチニキナーゼが上昇し始める事が見出される事がある。はじめは無症状性高クレアチニキナーゼ血症を呈しても、進行すれば筋委縮や筋力低下を示すようになる。発症前にクレアチニキナーゼが正常値の時期があった事が確実ならば筋炎の可能性が高くなる。

【炎症性筋疾患による嚥下障害の特徴】

症状は飲み込みにくい、むせやすい事が多い。咽頭に違和感が残り、反復嚥下をする事がある。横向き嚥下で改善はありうる。誤嚥していても、患者の自覚が乏しい事がある。嚥下造影では咽頭残留があり、食道入口部の開大不全、喉頭侵入、不顕性誤嚥がみられる事も多い。咽頭運動が低下し、咽頭の嚥下内圧が低い事が主体と考えられている。

【嚥下障害の治療法】

嚥下障害のみがステロイド加療後も特に残存する事例があり、残存した嚥下障害がアザチオプリン、シクロスボリン Aなどの免疫抑制薬や静注用免疫グロブリンの反復などの治療が成功した症例報告がある。四肢体幹よりも嚥下障害が相当に遅れて回復した例もあり、少なくとも一時的には中心静脈栄養や胃瘻造設もやむを得ない場合がある。誤嚥が重症な場合には静注用免疫グロブリンは行えるが、免疫抑制は行えず、静注用免疫グロブリンの報告は増えつつある。特に封入体筋炎では、輪状咽頭筋の弛緩不全が強い事が多く、間欠的なバルーン拡張術や輪状咽頭筋切断術が有効な事例の報告も多い。手術に際しては輪状咽頭筋の病理組織所見で確認しうる。皮膚筋炎でも輪状咽頭筋切断術などの記載があるが、症例によっては効果に限界がある。